FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1969

N° 858

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

BABINET Jean-Marie

Interne des Hôpitaux de Paris

Né le 7 Février 1936, à Paris (16e).

Présentée et soutenue publiquement le

LES INSUFFISANCES SURRÉNALES AIGUES DU NOURRISSON SIMULANT UNE AFFECTION CARDIAQUE.

Président Mr. St. THIEFFRY, Professeur.

DUPUYTREN-COPY

9, Rue Dupuytren

Paris (6e)

1969

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1969 N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

BABINET Jean-Marie

Interne des Hôpitaux de Paris

Né le 7 Février 1936, à Paris (16e).

Présentée et soutenue publiquement le

LES INSUFFISANCES SURRÉNALES AIGUËS DU NOURRISSON SIMULANT UNE AFFECTION CARDIAQUE.

Président Mr. St. THIEFFRY, Professeur.

DUPUYTREN-COPY

9, Rue Dupuytren

Paris (6e)

1969

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. ALAJOUANINE (T.), BENARD (H.), BERNARD (E.), BINET (L.), BULLIARD (H.), CATHALA (J.), CHABROL (E.), CHAILLEY-BERT (P.), CHEYMOL (J.), COSTE (F.), DEBRE (R.), DECHAUME (M.), GALLIARD (H.), GAUDARD D'ALLAINES (F. de), GENNES (L. de), GIROUD (A.), HAZARD (R.), HEUYER (G.), LACOMME (M.), LAMY (M.), LAROCHE (G.), LELONG (M.), LEVY (Melle J.), LEVY-SOLAL (E.), LIAN (C.), MADURO (R.), MARCHAL (G.), MATHIEU (P.), MONOD (R.), MOREAU (R.), MOULONGUET (P.), PASTEUR VALLERY-RADOT, PETIT-DUTAILLIS (D.), PIEDELIEVRE (R.), QUENU (J.), RENARD (G.), SENEQUE (J.), STROHL (A.), TANON (L.), TURPIN (R.), VERNE (J.).

DOYEN ..... Georges BROUET

1er ASSESSEUR ..... Daniel BARGETON
2me ASSESSEUR ..... Jean GOSSET

PROFESSEURS :

A. - CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
-	HUARD (P.)
- à titre personnel	CABROL (Ch.)
- - -	OLIVIER (G.)
Anatomie et Cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
- à titre personnel	NEZELOF (Ch.)
- - -	ORCEL (L.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
- -	DESGREZ (P.)
- -	POLONOVSKI (J.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
- à titre personnel	CARTIER (P.)
- - -	DREYFUS (J.-Cl.)

MM.

Biologie médicale, à titre personnel	BOURLIERE (F.)
- - - -	HARTMANN (L.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
- -	DJOURNO (A.)
- -	DOGNON (A.)
- à titre personnel	KELLERSHOHN (L.)
- - -	GOUGEROT (L.)
- - -	ROUCAYROL (J.-Cl.)
Cancérologie expérimentale	MATHE (G.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histologie et Embryologie	COUJARD (R.)
- -	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
- à titre personnel	RACADOT (J.)
Microbiologie	FASQUELLE (R.)
Bactériologie et Virologie	TOURNIER (P.)
- à titre personnel	BARBIER (P.)
Parasitologie	LARIVIERE (M.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
- à titre personnel	LOEPER (J.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.-R.)
-	LECHAT (P.)
Physiologie	BARGETON (D.)
-	MALMEJAC (J.)
-	PARROT (J.)
- à titre personnel	DEJOURS (P.)
Physiologie et biologie appliquée aux sports	SCHERRER (J.)

B. - CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

1°- MEDECINE

Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale, droit médical et déontologie	DEROBERT (L.)
Pathologie exotique	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie médicale	BUGE (A.)
- -	BRICAIRE (H.)

MM.

Pathologie médicale ..... CORNET (A.)
- - ..... HOUSSET (E.)
- - ..... LAROCHE (Cl.)
- à titre personnel ..... AZERAD (E.)
- - - ..... BOUR (H.)
- - - ..... BROCARD (H.)
- - - ..... CAROLI (J.)
- - - ..... FACQUET (J.)
- - - ..... LAMBLING (A.)
- - - ..... LAUNAY (Cl.)
- - - ..... PAYET (M.)
- - - ..... PERRAULT (M.)
- - - ..... SIGUIER (F.)
- - - ..... WORMS (R.)
- - - ..... BOUVIER (J.)
Pathologie respiratoire ..... TURIAF (J.)
Pathologie & Thérapeutique générales ..... MAURICE (P.)
Thérapeutique ..... LAMOTTE (M.)
Thérapeutique appliquée ..... MARCHE (J.)

CHAIRES de CLINIQUES :

Clinique cardiologique (Boucicaut) ..... LENEGRE (J.)
- - (Broussais) ..... SOULIE (P.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis) ..... DUPERRAT (F.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis) ..... DEGOS (R.)
Clinique endocrinologique (Pitié) ..... DECOURT (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard) ..... MOLLARET (P.)
- à titre personnel ..... BASTIN (R.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne) ..... DELAY (J.)
- à titre personnel (neuro-psychiatrie) ..... PICHOT (P.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière) ..... CASTAIGNE (P.)
Clinique neurologique (Salpêtrière) ..... GARCIN (R.)
- à titre personnel ..... LHERMITTE (F.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière) ..... MICHAUX (L.)
Clinique des maladies du sang (Broussais) ..... BERNARD (J.)

MM.

Clinique des maladies du sang ..... ANDRÉ (R.)
à titre personnel (hématol.) ..... BOUSSER (J.)
- - - - ..... DREYFUS (B.)
- - - - .....

Cliniques médicales
(Bicêtre ..... DEPARIS (M.)
(Broussais ..... MILLIEZ (P.)
(Cochin ..... PEQUIGNOT (H.)
(Hôtel-Dieu ..... BARIETY (M.)
(Pitié ..... DREYFUS (G.)
(Saint-Antoine ..... BOUDIN (G.)
(- ..... CONTE (M.)
(- ..... KOURILSKY (R.)

Clinique médicale propédeutique (Broussais) ..... JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine) ..... LEMAIRE (A.)
Clinique et séméiologie médicales (Antoine-Chantin) ..... DOMART (A.)
Séméiologie médicale (Lariboisière) ..... BOUVRAIN (Y.)
- - (Pitié) ..... RAMBERT (P.)
- - (Rothschild) ..... WOLFROMM (R.)
Clinique d'Hydrologie et de Climatologie (Bichat) ..... DEBRAY (Ch.)
- à titre personnel ..... GIBERTON (A.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies métaboliques (Hôtel-Dieu) ..... DEROT (M.)
Clinique néphrologique (Necker) ..... HAMBURGER (J.)
- à titre personnel ..... RICHET (G.)
- - - ..... CROSNIER (J.)
Clinique de génétique médicale (Enfants-Malades) ..... ROYER (P.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades) ..... MOZZICONACCI (P.)
Clinique médicale infantile et de pédiatrie sociale (Enfants-Malades) ..... MARIE (J.)
Clinique de pédiatrie (Trousseau) ..... BRISSAUD (H.)
- à titre personnel ..... LESOBRE (R.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul) ..... THIEFFRY (S.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau) ..... LAPLANE (R.)
- à titre personnel ..... POLONOVSKI (Cl.)

MM.

Clinique de pneumo-phtisiologie (Laënnec) ..... BROUET (G.)
- à titre personnel ..... KREIS (B.)
- - - ..... MEYER (A.)
Clinique de rééducation motrice ..... GROSSIORD (A.)
Electroradiologie ..... LEDOUX-LEBARD (M.)
- ..... LEFEBVRE (J.)
Radiologie médicale ..... DESGREZ (H.)
- à titre personnel ..... FISCHGOLD (H.)
- - - ..... TUBIANA (M.)
- - - ..... CHERIGIE (E.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin) ..... DELBARRE (F.)
Clinique rhumatologique (Lariboisière) SEZE (S. de)
Clinique toxicologique (Fernand-Widal) GAULTIER (M.)

2°- CHIRURGIE

Anesthésiologie ..... VOURC'H (G.)
Pathologie chirurgicale ..... LAURENCE (G.)
- - ..... KUSS (R.)
- - ..... N...
- à titre personnel ..... RAMADIER (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales ..... MORIN (P.)
Technique chirurgicale et chirurgie expérimentale ..... MONSAINGEON (A.)

CHAIRES de CLINIQUES :

Clinique carcinologique (Gustave-Roussy) ..... DENOIX (P.)
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker) ..... REDON (H.)
- à titre personnel ..... BREHANT (J.)

Cliniques chirurgicales .....
(Beaujon ..... LORTAT-JACOB (J.-L.)
(- ..... BAUMANN (J.)
(Cochin ..... LEGER (L.)
(Hôtel-Dieu ..... PATEL (J.)
(Saint-Antoine ..... GOSSET (J.)
(Salpêtrière ..... SICARD (A.)
(Tenon ..... OLIVIER (Cl.)

MM.

Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard) ..... ROUX (M.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais) ..... POILLEUX (F.)
- - (Saint-Louis) ..... DEBEYRE (J.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin) ..... MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
- - (Foch) ..... PADOVANI (P.)
- - (Beaujon) ..... CAUCHOIX (J.)
Clinique traumatologique et orthopédique (Raymond-Poincaré) ..... JUDET (R.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades) ..... FEVRE (M.)
- à titre personnel ..... CHIGOT (P.-L.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais) ..... DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie thoracique (Laënnec) ..... MATHEY (J.)
- à titre personnel ..... GAUDARD D'ALLAINES (Cl.de)
Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca) ..... HUGUIER (J.)
Clinique obstétricale (Baudelocque) ..... LEPAGE (F.)
- - (Saint-Antoine) ..... MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal) ..... VARANGOT (J.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié) ..... DAVID (M.)
- à titre personnel ..... LEBEAU (J.)
Clinique ophtalmologique (Cochin) ..... BREGEAT (P.)
- - (Hôtel-Dieu) ..... OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière) ..... AUBRY (M.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière) ..... CERNEA (P.)
Clinique urologique (Cochin) ..... ABOULKER (P.)
- - (Necker) ..... COUVELAIRE (R.)

C. - PROFESSEURS SANS CHAIRE

MM.

Anatomie ..... GILLOT (Cl.)
Anatomie pathologique ..... GOUYGOU (Ch.)
Bactériologie ..... CHRISTOL (D.)
Bactériologie ..... LE MINOR (L.)

	MM.
Biochimie médicale	(CARTIER (P.) (GONNARD (P.) (NORDMANN (J.)
Chirurgie	CERBONNET (G.)
Hématologie	(BESSIS (M.) (BILSKI-PASQUIER (G.)
Hygiène	(BLANCHER (G.) (CORRE-HURST (Mme L.)
Médecine légale	(CECCAL (P.) (HADENGUE (A.) (FOURNIER (E.)
Médecine générale	AUSSANNAIRE (M.)
Maladies infectieuses	DUPONT (V.)
Neuro-psychiatrie	TARDIEU (G.)
Pédiatrie	ROSSIER (A.)
Physique médicale	(COURSAGET (J.) (GREMY (F.) (PELLERIN (P.)
Physiologie	(DURAND (J.) (GIRARD (Fr.) (HUGELIN (A.)
Stomatologie	CHAPUT (Mme A.)
Pharmacologie	SCHMITT (H.)

D. - PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

	MM.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

E. - PROFESSEURS ASSOCIÉS

	MM.
Hormonologie	MORICARD (R.)
Statistique médicale et épidémiologie	SCHWARTZ (D.)
Néphrologie	MAXWELL (M.)

Secrétaire général de la Faculté..... M. LENA (J.)

Conseiller administratif..... Mlle CHAINTREUIL (G.)

Conservateur en Chef de la Bibliothèque, Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine ..... M. le Docteur HAHN (A.)

Conservateurs ..... Mme FORGET (F.), Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.)

Bibliothécaires ..... Mme CONTET (J.), Mlles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), LE QUANG LINH (G.), REUGE (M.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA FEMME

A MONSIEUR LE PROFESSEUR Stéphane THIEFFRY

Professeur de Pédiatrie et de Puériculture,

Médecin de l'Hôpital Saint-Vincent-de-Paul,

Qui m'a fait l'honneur de
présider cette thèse.

En témoignage de mon respect
et de ma gratitude.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ R. MANDE

Médecin de l'Hôpital Bretonneau,

Avec qui nous avons entrepris ce travail.

Qu'il trouve ici l'expression de notre reconnaissance et de notre attachement.

Nous remercions les Docteurs HUAULT et CLOUP

Qui ont bien voulu nous communiquer leurs observations.

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX DE PARIS

Externat :

Monsieur le Professeur J.L. LORTAT-JACOB

Monsieur le Docteur P. GALMICHE,
Médecin de l'Hôpital de Neuilly

Monsieur le Professeur M. BARIETY

Monsieur le Professeur J. LENÈGRE

Monsieur le Docteur P. GRENET,
Médecin de l'Hôpital Hérold

Monsieur le Professeur Agrégé R. MALLET

Internat :

Monsieur le Professeur Agrégé A. MEYER

Monsieur le Docteur A. HERRAULT,
Médecin de l'Hôpital Hérold

Monsieur le Professeur Agrégé R. MANDE

Monsieur le Professeur Agrégé R. BOUCHARD

Monsieur le Professeur Agrégé R. MALLET

Monsieur le Professeur S. THIEFFRY

Madame le Docteur S. BRAUN-VALLON,
Médecin de l'Hôpital des Enfants-Malades.

LES INSUFFISANCES SURRENALES AIGUËS DU NOURRISSON

SIMULANT UNE AFFECTION CARDIAQUE

****
****
****
****

I N T R O D U C T I O N

L'insuffisance surrénale aiguë du nourrisson peut exceptionnellement se révéler par un tableau clinique où prédominent les signes cardio-vasculaires. L'enfant est alors adressé à l'hôpital avec le diagnostic de cardiopathie cyanogène ou de trouble du rythme cardiaque.

Nous rapportons quatre observations de cette affection et quelques cas comparables recueillis dans une brève revue de la littérature. A partir de ces observations, nous discutons les principaux éléments qui permettent d'établir le diagnostic.

P L A N

I- LES QUATRE OBSERVATIONS RAPPORTÉES.

II- OBSERVATIONS IDENTIQUES RETROUVÉES DANS LA LITTERATURE.

III- DISCUSSION : LES ETAPES MENANT AU DIAGNOSTIC D'INSUFFISANCE SURRENALE.

1- Etape clinique.

2- E.C.G. dysmétabolique.

3- Le déséquilibre hydro-électrolytique avec perte de sel.

IV- DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL.

1- Diagnostic électrocardiographique.

2- Diagnostic d'un syndrome de perte de sel chez le nourrisson.

V- TRAITEMENT.

VI- CONCLUSION.

O B S E R V A T I O N S

OBSERVATION N° 1

N... Laurent.

Laurent est né le 9 Avril 1967, premier enfant d'un père vietnamien et d'une mère eurasienne. La grossesse et l'accouchement ont été normaux. Il pesait 3 kg.470 à la naissance.

Dès les premiers jours de la vie, on est alarmé par son teint cyanosé, ardoisé, alors qu'il n'y a pas de troubles respiratoires.

La courbe de poids est très anormale, puisque l'enfant ne pèse que 3 kg au 19ème jour de la vie.

Laurent est adressé le 29 Avril 1967 dans le Service du Docteur NOUAILLES pour cyanose avec suspicion de shunt artério-veineux.

A son entrée, l'auscultation cardiaque est normale, il n'y a pas de gros foie, les pouls sont bien perçus, l'électrocardiogramme est normal, de même que le volume cardiaque et la vascularisation pulmonaire. On conclut à l'absence probable de cardiopathie et on attribue le teint de l'enfant à son origine ethnique.

Brutalement, le 1er Mai, l'enfant devient adynamique et cyanosé, le rythme cardiaque est irrégulier avec des phases de bradycardie.

Sur le premier électrocardiogramme fait à 15 h.15, on constate :

. un rythme à 120 par minute,
. un espace PR à 0,08 seconde,
. un bloc de branche droit complet avec des ondes T amples et pointues,
. un bloc du deuxième degré intermittent.

L'enfant est alors mis sous cardio-moniteur et reçoit par voie intraveineuse de Néosynéphrine et d'Isuprel.

A 17 h.15, il est perfusé avec 250 cc de sérum glucosé à 5 % et reçoit deux milligrammes de Soludécadron intra-veineux.

A 18 h., l'état s'aggrave considérablement avec une bradycardie telle qu'elle nécessite un massage cardiaque prolongé.

Les signes électriques varient sans cesse :

A 18 h.10 : . bloc intracardiaque majeur (QRS = 0,20 seconde) ;
. ondes P invisibles ;
. amplitudes de QRS et de T diminuées.

A 18 h.15 : . rythme à 56 par minute,
. bloc intracardiaque (QRS = 0,18 sec.)
. ondes T géantes, hautes de 10 mm.

L'enfant reçoit à nouveau de Néosynéphrine et d'Isuprel, et la gravité de son état impose son transfert dans le Service de réanimation du Professeur THIEFFRY. Le diagnostic est alors celui de troubles du rythme associés à des troubles de la conduction inter-auriculo-ventriculaire et inter-ventriculaire.

A l'arrivée en réanimation, à 16 h.30 :

- Le teint est gris et cyanosé.

Le rythme respiratoire est de 30/minute.

Le rythme cardiaque est très rapide, à 250/ minute.

La pression artérielle est à 6 mm Hg.

On ne constate pas de souffle cardiaque, ni d'insuffisance cardiaque.

Il n'y a pas de signes de déshydratation.

Les organes génitaux externes sont peut-être anormalement pigmentés.

- A la radiographie du thorax, le coeur est de petit volume avec une vascularisation pulmonaire grêle.

- Les tracés électriques varient d'une minute à l'autre avec des complexes très larges et peu amples :

. QRS = 0,20 seconde,

. L'onde S est très large (0,16 seconde) et crochetée, simulant un sous-décalage de ST ;

. L'onde T ne mesure que 3 mm et a une morphologie normale.

- Les résultats des examens biologiques pratiqués en urgence sont les suivants :

Hc = 33 %

Ionogramme sanguin :

K = 9 mEq/litre, contrôlé
Na = 140 mEq/litre
Cl = 87 mEq/litre

Protides : 70 g/litre

Urée : 1 g/litre

Calcémie : 106 mg/l. - Glycémie : 0,93 g ‰

pH artériel : 7,20 - p CO_2 : 30 mm Hg

Base déficit : 11,5 mEq/l.

Il existe donc une hyperkaliémie considérable avec une acidose. On explique difficilement la

natrémie normale, car elle contraste avec l'hypochlorémie à 87, et elle ne peut s'expliquer par une hémoconcentration, la protidémie étant normale.

L'E.C.G. de 19 h.15 montre :

- rythme régulier à 70/minute,
- ondes P invisibles,
- bloc intracardiaque à 0,20 seconde avec onde S très large et crochetée,
- onde T géante (14 mm de hauteur) à base élargie (0,20 seconde).

Enfin, les complexes n'ont pas toujours la même amplitude, avec parfois une alternance d'un complexe ample et d'un complexe de plus faible amplitude, le complexe ample étant suivi d'un repos compensateur. Ces aspects simulent parfois un bigéminisme.

Enfin, la conduction intra-ventriculaire varie d'un instant à l'autre.

A 19 h.20, l'enfant reçoit 7,5 mEq de bicarbonate de sodium injecté lentement dans la tubulure.

En quelques minutes, l'E.C.G. s'améliore de façon saisissante :

- rythme régulier à 90/minute,
- diminution du trouble de la conduction (QRS = 0,10 seconde),
- diminution de l'amplitude de T qui passe de 14 à 7 mm,
- régularisation de la morphologie de QRS.

Cependant, l'amélioration n'est d'abord que transitoire. La tachycardie reparaît à 170/minute, avec de nouveau un trouble de la conduction intra-ventriculaire (QRS = 0,18 sec.) et inter-auriculo-ventriculaire (onde P invisible). Les ondes T sont à nouveau amples (10 mm.).

Ensuite, pendant quelques minutes, la conduction intra-ventriculaire varie sans cesse, puis on observe une stabilisation alors que l'enfant n'a reçu que du bicarbonate.

L'E.C.G. de 19 h.48 est le suivant :

- rythme régulier à 150/minute,
- ondes P visibles, PR = 0,08 seconde,
- morphologie de QRS normale, QRS = 0,08 sec.
- onde T pointue de 6 mm.

A 19 h.50, devant la persistance de la tachycardie, en raison de l'hyperkaliémie à 9 mEq, et bien que les tracés électriques soient déjà considérablement améliorés, l'enfant reçoit du lactate de sodium molaire. On injecte ainsi en 20 minutes 45 ml de lactate par voie veineuse.

L'aspect des tracés se modifie peu, mais on n'observe plus aucune irrégularité du rythme ou de la morphologie de QRS.

L'aspect de l'enfant est transformé : il s'est recoloré, le cri est excellent, la gesticulation réapparaît, la diurèse est bonne.

A partir de ce moment, il ne donnera plus d'inquiétude du point de vue cardiaque.

= Le traitement ultérieur comporte :

- Glucosé à 30 % : 20 ml associé à 2 unités d'insuline ordinaire à : 20 h.30
  2 h.
  6 h.
- Kayexalate per os : 1 cuiller à café à
  20 h.30
  2 h.
  6 h.

. Perfusion de glucosé à 10 % : 225 ml au cours des 24 premières heures avec :

3 mEq de ClNa
2,5 mEq de Bicarbonate de Na.

= Les résultats des examens biologiques successifs sont les suivants :

- Ionogramme urinaire sur 18 ml d'urine collectée à 19 h.15 :

Na = 90 mEq/l - Cl = 25 mEq/l
K = 50,5 mEq/l
Urée = 6,25 g/l - Traces d'albumine.

On constate donc une concentration urinaire de sodium élevée.

- Ionogramme sanguin :

22 heures : Hc : 33 %
K = 6 mEq/litre
Na = 136,5 mEq/l.
Cl = 79 mEq/l.
R.A. = 24 mEq/l.
Protides = 72 g/l.

Le pH veineux fait à 20 h.45 est remonté à 7,38.

- N.F. : 3.470.000 G.R.
6.500 G.B. avec 78 % P.N.

Le 2 Mai, l'amélioration persiste :

- Les E.C.G. enregistrés dans la journée sont voisins de la normale, hormis l'existence d'ondes T un peu amples et pointues sur certains tracés. Il n'y a plus de troubles de la conduction auriculo-ventriculaire (PR = 0,06 sec.), ni intraventriculaire (QRS = 0,07 sec.).

- L'aspect de l'enfant est également très satisfaisant.

- L'hyperkaliémie se normalise : 7 mEq à 0 h.30, 5,7 mEq à 8 h.30, 5,1 mEq à 18 h.30.

- La natrémie a tendance à baisser : 142 mEq à 0 h.30, 131 à 8 h.30, 134 mEq à 18 h.30.

- La natriurie reste élevée : 214 cc d'urine sont récoltés en 13 heures avec :
une natriurie à 108 mEq/litre,
une kaliurie à 33 mEq/litre.

Deux étiologies sont alors évoquées :

1)- une insuffisance rénale, en raison de l'élévation de l'urée sanguine à 1 gr $\%_0$, mais il n'y a pas d'infection urinaire. La densité urinaire est bonne, de même que l'urée urinaire (10 g/litre).

2)- une insuffisance surrénale, diagnostic qui sera finalement retenu.

Le 3 Mai :

- Les ondes T sont encore un peu amples (5 mm).

- Une hyperkaliémie réapparaît à 6,6 mEq/litre, et l'hyponatrémie se confirme à 130 mEq/l.

On entreprend alors un traitement hormonal avec 2 mg de Syncortil en 2 injections intra-musculaires et 2 mg de Soludécadron en 4 injections.

Le régime de l'enfant est normalement salé.

Le 4 Mai :

- Les tracés électriques sont normaux.

- La kaliémie est à 6,2 mEq/l.

- La natrémie est à 130 mEq/l.

- 210 ml d'urines sont collectées en 24 heures.
La natriurie est à 34 mEq/litre,
la kaliurie à 16 mEq/litre.

Dans les semaines suivantes :

Le diagnostic est précisé sur le plan hormonal : il s'agit d'un hypoaldostéronisme un peu inhabituel, avec prédominance d'une hyperkaliémie, absence de vomissements et de perte de sel importante.

On pense qu'il s'agit probablement d'un bloc partiel de la 18-déhydrogénase et d'un dérèglement du système rénine-angiotensine.

EN RESUME :

Hypoaldostéronisme révélé par une symptomatologie cardiaque dominée par des troubles du rythme et de la conduction liés à une hyperkaliémie.

Dans la correction des troubles du rythme, on peut discuter la part respective qu'ont pu jouer le bicarbonate de sodium et le lactate de sodium : rôle de la correction de l'acidose, effet propre sur la conduction du lactate de sodium, effet de l'apport massif de Na (52,5 mEq en 1 heure) dans l'amélioration de l'hypoaldostéronisme.

o
o o

OBSERVATION N° 2

M... Franck.

Est né le 30 Juillet 1967 au terme d'une grossesse normale, pesant 4.470 grammes et mesurant 57 cm. L'accouchement a été normal. Les 8 premiers jours de la vie se passent sans incident.

Le 8 Août, il crie de façon incessante ; le 10, il a un accès de pâleur et refuse le biberon ; le 11 apparaissent des vomissements. L'enfant est cyanosé, adynamique, et présente des irrégularités respiratoires.

Il est alors adressé dans le Service de réanimation du Professeur THIEFFRY.

A son entrée, le 11 Août 1967, à 16 heures, on est en présence d'un enfant de 12 jours pesant 500 grammes de moins que son poids de naissance et dont l'état est critique. Il est gris, hypotonique, déshydraté. La respiration est rapide ; le rythme cardiaque est ralenti. Le foie déborde de 4 cm le rebord costal. Les pouls périphériques sont perçus. Les organes génitaux sont normaux.

L'enfant est mis immédiatement sous cardiomoniteur, et l'on découvre d'emblée un tracé électrique très perturbé :

- Rythme sinusal à 90/minute.
- Ondes P aplaties (1 mm), larges (0,08 sec.).
- PR = 0,18 seconde.
- Gros trouble de la conduction intra-ventriculaire : QRS = 0,18 seconde avec une onde S très large et crochetée.
- Onde T géante et pointue (10 mm).

La morphologie de QRS est variable d'une seconde à l'autre, avec une durée de conduction intra-ventriculaire tantôt à 0,10 sec., tantôt à 0,18 seconde.

Un tel E.C.G. évoque d'emblée une hyperkaliémie, rapidement confirmée par les résultats des examens biologiques faits à 16 heures :

- Ionogramme sanguin :

Hc = 40 %
K = 10 mEq/l.
Na = 121 mEq/l.
Cl = 101 mEq/l.
Calcémie = 117 mg/l. - Glycémie = 1 g,10/l.
Urée = 0,20 g/l - Protides = 72 g/l.

Le pH artériel est à 7,27 avec un base déficit à 16 mEq.

. Ionogramme urinaire effectué sur 10 ml d'urine :

Na = 78 mEq/l.
Cl = 61 mEq/l.
K = 75 mEq/l
Urée = 15 g/l - Albumine = 0,30 g/l.

Devant l'association d'une déshydratation avec hyponatrémie et hyperkaliémie, contrastant avec un taux de sodium urinaire relativement élevé, une insuffisance surrénale est évoquée.

Les parents apportent un argument supplémentaire au diagnostic, car deux soeurs sont décédées, l'une à 1 jour et l'autre à 4 mois.

Le traitement initial comporte :

- mise en incubateur sous oxygène pur ;
- 5 mEq de bicarbonate de Na I.V.,
- puis 5 ml de sérum glucosé à 30 %,
- 25 mg d'hémisuccinate d'hydrocortisone I.V.,
- 2 mg de Syncortil I.M..

Dans les secondes qui suivent, l'E.C.G. est caractérisé par sa variabilité :

. Tantôt quelques complexes ventriculaires précédés d'une onde P à un rythme de 90/minute, avec un espace PR à 0,18 sec., un bloc intra-ventriculaire à 0,20/seconde et des ondes T de 9 mm.

. Tantôt 2 à 3 complexes se succédant à un rythme plus rapide (180 / minute), les ondes P disparaissant, la conduction intra-ventriculaire restant très perturbée (QRS = 0,20) et les ondes T restant amples (7 mm) avec une branche descendante qui se fusionne à l'onde R suivante sans rejoindre la ligne isoélectrique, ce qui donne un aspect en M.

. Puis l'E.C.G. devient plus régulier, mais il persiste une tachycardie à 170/minute, et le trouble de la conduction intra-ventriculaire. Par

moments, l'amplitude de QRS est extrêmement diminuée (R = 2 mm, S = 3 mm), de même que celle de T (3 mm), tandis que l'onde S est très large (0,14 sec.) et à sommet très plat, simulant un sous-décalage de ST.

On décide alors d'administrer du Kayexalate à raison de 2 g toutes les 4 heures, par voie gastrique, et de perfuser du lactate de sodium en solution molaire.

Le résultat est spectaculaire : dès l'injection de quelques millilitres, en 5 minutes environ, l'E.C.G. est normalisé :

- Rythme sinusal à 140,
- PR = 0,10 seconde,
- QRS = 0,06 seconde,
- T = 2 mm.

Cette normalisation s'est déroulée de la manière suivante :

1)- augmentation de l'amplitude de QRS et de T ;

2)- diminution progressive du trouble de la conduction intra-ventriculaire, l'onde S redevenant pointue mais crochetée ;

3)- réapparition des ondes P qui se projettent d'abord en fin d'onde T, puis s'en détachent ;

4)- normalisation de l'amplitude de T dont le sommet redevient asymétrique.

Cependant, fait remarquable, dès qu'on arrête la perfusion, QRS s'élargit à 0,12 sec.et T redevient ample (5 mm) et pointue.

L'état clinique est néanmoins transformé. L'enfant se recolore et crie vigoureusement.

C'est pourquoi la perfusion lente de lactate est poursuivie pendant deux heures, 35 mEq étant administrés.

Suivant la rapidité du débit, on contrôle

plus ou moins bien les troubles de la conduction. A débit rapide, l'E.C.G. est normal avec un rythme à 180 et une durée de QRS à 0,06/seconde.

Dès qu'on ralentit le débit, on voit en quelques secondes l'E.C.G. se modifier :

- rythme à 180/minute ;
- PR = 0,10 seconde, l'onde P se fusionnant à la fin de l'onde T ;
- élargissement de QRS (de 0,06 à 0,10 seconde);
- l'onde T double d'amplitude et devient pointue.

A 18 h.18, le trouble de la conduction intraventriculaire disparaît définitivement et, à partir de 21 heures, l'E.C.G. devient normal et le restera. (On ne note plus que des ondes T pointues, mais d'amplitude normale : 3 mm).

Dès lors, l'état clinique n'inspire plus d'inquiétude.

Un nouveau bilan biologique est pratiqué à 23 h.30 :

- Kaliémie = 6,8 mEq/litre.
- Natrémie = 120 mEq/l.
- pH capillaire = 7,37.

Ainsi, l'enfant aura reçu, du 11 Août à 16 heures au 12 Août à 9 heures, le traitement suivant :

- 200 ml de sérum glucosé à 10 %,
- 35 ml de sérum glucosé à 30 %,
- 5 mEq de bicarbonate de Na,
- 40 mEq de ClNa,
- 35 mEq de lactate de Na,
- 10 grammes de Kayexalate.

Les apports hydriques totaux en 15 heures ont été de 550 ml.

= Le 12 Août, l'enfant pèse 3 kg.920.

- L'examen clinique est normal. La pression artérielle est à 9 mm Hg.

- L'E.C.G. est normal.

La kaliémie est à 4,8 mEq/l.

La natrémie est à 132 mEq/l.

L'enfant a uriné 270 ml d'urines en 17 heures contenant : 17 mEq de Na
17 mEq de K
6,7 mEq de Cl
10 g/litre d'urée.

Il y a 35 cg d'albumine et la densité est à 1007.

La numération globulaire montre : 4.350.000 G.R. - 7.500 G.B. - 58 % P.N..

Le traitement est le suivant :

- Syncortil : 4 mg I.M.
- Hydrocortisone : 50 mg I.M.
- Perfusion de 205 ml de glucosé à 5 % avec 35 mEq de ClNa.
- Alimentation per os : 6 x 50 Gallia ½ écrémé.

La diurèse des 24 heures est de 460 ml, contenant : 28 mEq de Na
6 mEq de K
22 mEq de Cl.

= Les jours suivants, la réanimation ne posera plus de problème, et l'enfant quitte le Service le 16 Août.

Par la suite, les examens hormonaux permettront d'affirmer qu'il s'agit d'une hyperplasie surrénale congénitale.

EN RESUME :

Hyperplasie surrénale congénitale avec perte de sel, révélée par une détresse cardio-respiratoire, avec gros troubles de la conduction intra-cardiaque.

Cependant, les ondes T géantes ont ici d'emblée évoqué une hyperkaliémie. De même, les troubles électrolytiques étaient caractéristiques d'une insuffisance surrénale.

Sur le plan thérapeutique, le lactate de sodium a été remarquablement efficace.

o

o o

OBSERVATION N° 3

G... Jordi.

Est né le 17 Avril 1968, au terme d'une grossesse normale, pesant 3.050 g. L'accouchement s'est déroulé normalement. Dès les premiers jours de la vie, sa mère remarque que les tétées sont laborieuses : l'enfant boit lentement, et présente à la fin du repas une gêne respiratoire et un aspect de fatigue extrême.

Des vomissements apparaissent au 9ème jour de la vie, entraînant des changements de lait successifs. L'enfant est agité et crie sans arrêt.

A 12 jours, il quitte la clinique, pesant 300 grammes de moins que son poids de naissance.

A 14 jours, il refuse toute alimentation, il est gémissant. Le lendemain, 2 Mai, apparaît une diarrhée liquide, et il est hospitalisé aux Enfants-Malades à 16 h.30. Il est transféré en réanimation à 17 h.20 étant donné la gravité de

son état.

On est alors en présence d'un enfant de 15 jours, pesant 2 kg.630 (410 grammes de moins que son poids de naissance). Il est pâle, cyanosé, déshydraté, somnolent et hypotonique.

Les bruits du coeur sont assourdis, les pouls mal perçus. Le foie n'est pas gros. Les organes génitaux externes sont normaux. La silhouette cardiaque est de volume normal sur le cliché de thorax.

L'enfant est mis sous cardio-moniteur et l'on a la surprise d'enregistrer une tachycardie paroxystique :

- Rythme régulier à 200/minute,
- Ondes P invisibles,
- Trouble de la conduction intra-ventriculaire considérable avec un élargissement de QRS à 0,22 seconde, l'onde S étant très large (0,18 seconde).
- Les ondes T sont à peine visibles.

Un tel aspect peut être interprété de deux façons :

1)- soit comme une tachycardie ventriculaire ou même un flutter ventriculaire, car la ligne isoélectrique n'est pas visible ;

2)- soit comme une tachycardie supra-ventriculaire s'accompagnant de très gros troubles de la conduction.

* L'enfant est d'abord placé en incubateur, intubé et ventilé en atmosphère d'oxygène pur.

L'amélioration des conditions ventilatoires entraîne à elle seule une transformation de l'électrocardiogramme :

- A 17 h.25 : . rythme à 220,
  . augmentation d'amplitude de QRS,

. surtout diminution du bloc intraventriculaire, la durée de QRS passant de 0,22 seconde à 0,16 seconde.

- A 20 heures, alors que l'enfant n'a toujours reçu aucune thérapeutique par voie veineuse, l'E.C.G. s'est encore nettement amélioré :

. le rythme est certes plus rapide, à 240/ minute,

. mais la ligne iso-électrique est réapparue,

. les ondes T sont maintenant amples et pointues (12 mm).

. Enfin, le trouble de la conduction intra-ventriculaire s'est normalisé avec une durée de QRS à 0,08 seconde.

. Les ondes P ne sont cependant pas encore réapparues.

* Les résultats des premiers examens biologiques sont les suivants :

- <u>Ionogramme sanguin</u> :

K = 12 mEq/litre
Na = 114 mEq/litre - Cl = 9 mEq/l.
Ca = 103 mg. %
Glycémie = 1 g,60 %
Urée = 1,16 g %
pH = 7,33
Base déficit à 11 mEq - p CO_2 = 22 mm Hg.

C'est devant ces résultats biologiques que l'on évoque une insuffisance surrénale, d'autant que les parents signalent que leur premier enfant était un garçon qui est décédé à l'âge de 15 jours dans un tableau identique, précédé de vomissements pendant plusieurs jours.

On décide d'abord de contrôler ces résultats par un deuxième prélèvement sanguin.

En attendant, l'enfant est perfusé à 21 heures avec une solution de sérum glucosé à 10 %, et l'on injecte 20 mEq de bicarbonate de sodium dans la tubulure.

A 21 h.30, on injecte dans la tubulure 60 microgrammes / kilo de Digoxine.

A 22 h.30, l'E.C.G. est normal :

- Le rythme sinusal est rétabli à 140/minute avec réapparition des ondes P.

- PR = 0,10 seconde.

- QRS = 0,06 seconde. La morphologie est normale, du type rS.

- Les ondes T sont normales, mesurant 2 mm de hauteur.

Cette normalisation est précédée pendant quelques minutes d'une arythmie, avec un cycle normal pour 10 cycles rapides environ.

* Les résultats du deuxième prélèvement sanguin confirment l'hyperkaliémie à 7,7 mEq/l et l'hyponatrémie à 115 mEq/litre.

On décide alors d'administrer un traitement hormonal : . Hydrocortisone : 25 mg. I.V.
. DOCA : 2 mg. I.M.

De même, on augmente les apports d'eau et de sel.

Traitement reçu dans les 8 premières heures :

. Bicarbonate de Na : 20 mEq

. ClNa : 23 mEq

. Digoxine : 160 microgrammes.

. Sérum glucosé à 10 % : 40 ml, plus l'eau de dilution des électrolytes injectés en direct.

. DOCA : 2 mg.

. Hémisuccinate d'hydrocortisone : 50 mg.

= Le lendemain, 3 Mai, l'état de l'enfant est satisfaisant.

. A 9 heures, la kaliémie est encore à 7,2 mEq/l. et la natrémie à 127 mEq/l.

. L'ionogramme urinaire fait sur 80 ml collectés pendant les 15 premières heures est le suivant :

Na = 122 mEq/litre
K = 66 mEq/litre
Cl = 80 mEq/litre
Urée = 11 g/litre
Albumine = 0,60 g %.

Cette natriurie très élevée contrastant avec l'hyponatrémie à 122 mEq/litre vient étayer le diagnostic présumé d'insuffisance surrénale.

Le traitement reçu dans la journée est :

ClNa : 27 mEq
Bicarbonate de Na : 30 mEq
Glucosé à 10 % : 300 ml
Digoxine : 110 microgrammes
DOCA : 2 mg.
Hémisuccinate d'hydrocortisone : 25 mg.

Les E.C.G. pratiqués durant la journée sont normaux.

= Le 4 Mai, la kaliémie est encore à 8 mEq le matin, 6,4 mEq le soir. L'hyponatrémie persiste à 135 mEq le matin, 124 mEq le soir.

L'élimination sodée est encore considérable, avec une concentration de 132 mEq/litre.

L'apparition sur les tracés électriques

d'accès de bradycardie nodale; fait arrêter la digoxine.

= Les jours suivants, l'état cardiaque de l'enfant ne posera plus de problème. L'équilibration de l'insuffisance surrénale sera, en revanche, plus difficile. Le syndrome de perte de sel nécessitera un apport quotidien massif de ClNa, allant de 40 à 80 mEq/24 heures, dépassant même certains jours 100 mEq/24 heures.

Les explorations endocriniennes ultérieures préciseront qu'il s'agit d'un pseudo-hypoaldostéronisme par défaut de sensibilité du tubule rénal à l'aldostérone.

EN RESUME :

Pseudo-hypoaldostéronisme révélé par une déshydratation aiguë avec tachycardie paroxystique. Celle-ci a été réduite par un traitement associant une oxygénothérapie intensive, la correction du déséquilibre acido-basique, et la prescription de Digoxine.

Ce n'est que secondairement, devant les résultats du ionogramme sanguin, que l'on a reconnu l'origine hyperkaliémique de cette tachycardie paroxystique et suspecté l'insuffisance surrénale.

o
o o

OBSERVATION N° 4

L... Dominique.

Dominique est née le 20 Novembre 1966, pesant 3 kg.500, au terme d'une grossesse normale. Il s'agit

d'une deuxième enfant. Le premier enfant est décédé à l'âge de 6 semaines dans des conditions mal définies.

L'accouchement s'est déroulé normalement. Les premières semaines de la vie semblent s'être écoulées sans incident, mais il faut signaler cependant que le régime de l'enfant a été modifié à trois reprises, d'abord lait de mère pendant 4 jours, puis Niolo, puis Lémiel.

Le 13 Janvier, elle a plusieurs selles liquides ; le 14, elle vomit une fois, est anorexique et n'a pas de selles. Le 15, elle refuse toute alimentation, ne présente ni vomissement, ni diarrhée. Le médecin de famille constate un état de déshydratation sévère et adresse l'enfant dans le Service de Monsieur le Professeur MANDE.

A son entrée, le 15 Janvier 1967, on est en présence d'une enfant de 7 semaines pesant 3 kg.300, soit 200 grammes de moins que son poids de naissance. Elle est déshydratée, mais son cri est bon. L'examen cardiaque est normal, de même que le volume cardiaque sur le cliché thoracique.

Durant les 5 premiers jours de son hospitalisation, l'enfant n'inspire aucune inquiétude : elle est mise à la soupe de carottes 24 heures, puis réalimentée au lait Gallia avec 5 % de lait le 17, 10 % le 18 et un fond de carotte le 19.

Le 20 Janvier, son poids a augmenté de 250 grammes, mais elle est cependant hypotonique et les infirmières remarquent une soif vive et une diurèse abondante.

Le 21 Janvier, Dominique refuse tout biberon. Elle a perdu 25 grammes. Elle est grise et très hypotonique. On s'assure que le L.C.R. est normal. Dans la matinée survient un malaise brutal avec pâleur extrême et pauses respiratoires. L'E.C.G. est très perturbé.

- En D_1 : rythme à 150/minute avec persistance des ondes P qui sont aplaties.

PR = 0,12 seconde.

Le complexe QRS est très élargi, à 0,20 seconde, l'onde S étant très large et crochetée, simulant un sous-décalage de ST.

Les ondes T sont à peine visibles.

L'E.C.G. varie d'une dérivation à l'autre.

- En D_3 : Le rythme est à 110-120.

Les ondes P sont mal individualisées et la ligne iso-électrique est irrégulière, simulant une fibrillation auriculaire, mais le rythme est régulier.

Les complexes QRS sont de très faible voltage et élargis.

On ne distingue pas les ondes T.

- En V_1 : Le complexe QRS a une morphologie bizarre, avec une onde R élargie à 0,20 seconde dont le début est crocheté et le sommet aplati, dessinant avec T une sorte d'onde diphasique.

Les ondes P sont invisibles.

Enfin, en V_2, les complexes QRS ont une amplitude constamment variable.

C'est devant ce collapsus, associé à l'aspect déshydraté de l'enfant, que l'on restitue toute sa valeur à un signe qui aurait dû attirer l'attention dès le premier jour de l'hospitalisation : l'ambiguïté sexuelle. Dominique a en effet une hypertrophie clitoridienne avec sinus uro-génital.

On évoque alors une crise brutale d'insuffisance surrénale aiguë, confirmée par les résultats des examens biologiques :

Ionogramme sanguin :

Na = 109 mEq/l.
Cl = 94 mEq/l.
RA = 8,5 mEq/l.

Calcémie : 98 mg %
Urée : 1,40 g %

Le potassium n'a pu être dosé initialement, mais on peut admettre qu'il devait être très élevé, car la kaliémie sera encore élevée les jours suivants : 6 mEq/l et 7 mEq/l.

L' Ionogramme urinaire :

Sur un échantillon prélevé à 14 heures, montre une natriurie à 58 mEq/litre, chiffre très élevé, compte tenu de l'effondrement de la natrémie à 19 mEq/l.

L'enfant reçoit la thérapeutique suivante en 24 heures :

. réhydratation avec 780 ml de sérum glucosé à 5 % ;

. 15 mEq de bicarbonate de sodium ;

. 140 mEq de chlorure de sodium ;

. 25 mg d'hémisuccinate d'hydrocortisone associé à 2 mg de Syncortil.

Ce traitement transforme l'état de l'enfant, en même temps que le tracé électrique se normalise de façon saisissante.

Le lendemain matin, l'E.C.G. est normal alors que l'enfant n'a reçu que du sodium sous forme de bicarbonate et de chlorure.

Par la suite, les E.C.G. demeureront normaux.

Malgré l'apport massif de chlorure de sodium (155 mEq en 24 h.), la natrémie se normalisera len-

tement : - 115 mEq/l à 18 heures,
- 117 mEq/l à 23 heures,
- 122 mEq/l le lendemain à 9 heures,
- 134 mEq/l à 16 heures,

cependant que la natriurie reste très élevée, à 178 mEq/l, contrastant avec une kaliurie à 27 mEq/l.

Les examens endocriniens ultérieurs confirmeront qu'il s'agit d'une hyperplasie congénitale des surrénales.

EN RESUME :

Hyperplasie congénitale des surrénales avec perte de sel révélée par un collapsus avec gros troubles de la conduction intra-cardiaque. Ici, le diagnostic étiologique est évident car il s'agit d'une fille avec ambiguïté sexuelle.

Les signes électro-cardiographiques dysmétaboliques s'amendent avec la seule prescription de sodium.

OBSERVATIONS DE LA LITTERATURE

Nous avons relevé 7 observations comparables dans la littérature, dont voici les résumés :

OBSERVATIONS DE KYLE ET KNOFF

1er CAS -

Enfant né à terme en 1947, pesant 2 kg.950 et mesurant 50 cm. C'est le deuxième enfant d'une fratrie dont le premier enfant est décédé à l'âge de 21 jours dans un tableau de déshydratation par vomissements et adynamie. Cet enfant était considéré comme un garçon hypospade et cryptorchide.

Au deuxième jour de la vie, il présente des vomissements et devient grisâtre et déshydraté avec une arythmie cardiaque à 60/minute. Il est alors hospitalisé pour suspicion de cardiopathie congénitale. Le volume cardiaque est normal. Un premier E.C.G. révèle un rythme à 85, un bloc de branche gauche et un bloc A.V. partiel. L'enfant reçoit alors de l'atropine. Un deuxième E.C.G. pris 16 heures plus tard montre un rythme à 90 avec de nombreuses extra-systoles ventriculaires groupées par paires, entraînant l'administration de 30 mg de quinidine.

L'enfant meurt 40 heures après son admission, après des accès d'irrégularités respiratoires et des crises convulsives généralisées.

2ème CAS -

Le troisième enfant de la même famille naît à terme en 1948, pesant 3 kg et mesurant 51 cm. Il est hypotonique et somnolent à la naissance. Des vomissements importants apparaissent dès les premiers jours de la vie. A l'âge d'un mois, il a de la diarrhée et vomit. Il est alors hospitalisé dans un état de déshydratation sévère et de collapsus. Le coeur bat à 40/minute, avec un rythme très irrégulier ; on perçoit un gros souffle systolique de base. L'E.C.G. montre un rythme à 58/minute avec un aspect interprété "fibrillation auriculaire" associée à un bloc cardiaque complet. L'enfant est réanimé avec 70 cc de plasma, du lactate de soude molaire et du sérum salé. Le lendemain, l'E.C.G. montre encore des signes d'hyperkaliémie et le K sérique est à 8 mEq/l. Une insuffisance surrénale est évoquée et l'on prescrit 1 cc d'extrait surrénal par jour, puis 2 mg de DOCA. A 4 mois et demi, l'enfant va bien et sort de l'hôpital. Il est exposé au soleil quelques jours plus tard, et sa mère le retrouve mort dans son lit.

A l'autopsie, le coeur est normal et l'examen histologique des surrénales apporte la preuve qu'il s'agit d'une hyperplasie surrénale congénitale.

o

o o

OBSERVATION DE BERNHEIM et coll.

R... Michel est né le 7 Juillet 1953, à terme, pesant 3 kg.750. Il est hospitalisé à l'âge de 1 mois dans un tableau de collapsus. Les bruits du coeur ne sont pas perçus et il existe un pseudo-hermaphrodisme féminin. L'E.C.G. enregistre un rythme lent, une conduction intra-ventriculaire très ralentie (0,20 sec. sur les dérivations périphériques et 0,30 sec. sur les précordiales), avec des complexes très atypiques. Les ondes T sont amples

(supérieures à 1/2 mvolt) et pointues, et l'espace ST a disparu, T suivant immédiatement QRS. La kaliémie est à 10 mEq/l.

L'enfant est perfusé et traité avec 10 mg de cortisone et 2 mg de percortène. Il meurt 1 heure après son arrivée, et l'autopsie apporte la preuve de l'hyperplasie surrénale congénitale. Le myocarde est le siège de lésions oedémateuses avec quelques foyers de nécrose.

Un frère de cet enfant était déjà décédé à 1 mois de collapsus ; il était considéré comme étant de sexe masculin, hyperspade et cryptorchide.

o

o o

OBSERVATIONS DE SOMMERVILLE et coll.

I- M.B. :

Est admis à l'hôpital dans un état pré-agonique à l'âge de 6 semaines. Son affection a commencé 12 heures plus tôt par une cyanose et des vomissements. Comme il s'agit d'un enfant adopté, on ne possède aucun renseignement sur la naissance et les antécédents familiaux. A son admission, on est en présence d'un enfant semi-comateux, cyanosé, polypnéique et déshydraté. Les pouls ne sont pas perçus. Le rythme cardiaque est à 48/minute. Ces constatations cliniques suggèrent le diagnostic de bloc cardiaque congénital.

L'enfant meurt peu de temps après son admission, dans le Centre de réanimation.

L'autopsie découvrit un coeur de volume normal, et l'examen histologique des surrénales mit en évidence une hypoplasie congénitale des surrénales.

II- G.M. :

Est un enfant de 23 jours. La veille de son admission, il refuse toute alimentation et sa mère le trouve mou et adynamique.

A l'entrée à l'hôpital, on le trouve choqué, cyanosé et très hypotonique. L'E.C.G. montre une dissociation auriculo-ventriculaire avec de gros troubles de la conduction ventriculaire.

L'enfant meurt d'un arrêt cardiaque.

L'autopsie découvre une hyperplasie surrénale typique.

III- P.B. :

Est adressé à l'hôpital à l'âge de 19 jours dans un état de déshydratation sévère et de choc. Il vomissait et avait des crises de tachypnée depuis 24 heures.

Les parents avaient deux autres enfants bien portants et aucun enfant n'était décédé précocement dans la famille.

Cet enfant avait convulsé à l'âge de 1 jour et à cette occasion un E.C.G. et une radiographie de thorax s'étaient avérés normaux.

A son entrée, il s'agit d'un enfant très déshydraté, cyanosé et présentant des pauses respiratoires. Les pouls périphériques sont faiblement perçus. On ne perçoit pas de souffle à l'auscultation cardiaque. Le coeur apparaît très petit sur la radiographie du thorax.

L'E.C.G. montre des ondes T amples et pointues, des complexes QRS élargis et un rythme ventriculaire lent. Ces signes évoquent des perturbations secondaires à un déséquilibre hydro-électrolytique.

L'ionogramme sanguin révèle une kaliémie à 10 mEq/l, une natrémie à 120 mEq/l, une réserve alcaline à 3,3 mEq/l et une urée à 0 g.72. Les dosages hormonaux confirmèrent le diagnostic d'insuffisance surrénale. L'état de l'enfant se transforma sous l'action des perfusions de solutés salés associées à la cortisone et à la DOCA.

IV- J.S. :

Est admis dans le Service de cardiologie à l'âge de 7 jours. Il est né par césarienne en raison d'une souffrance in utero. Des accès de pâleur avec teint grisâtre ont été notés à plusieurs reprises. Au 7ème jour de la vie, il présente une crise de cyanose généralisée avec apnée prolongée et bradycardie irrégulière. Les pouls périphériques sont mal perçus et les bruits du coeur assourdis. On ne perçoit pas de souffle cardiaque. L'E.C.G. objective des ondes T géantes avec un bloc intraventriculaire important qui évoquent un déséquilibre hydro-électrolytique sévère. Les données des examens biologiques confirment le diagnostic d'insuffisance surrénale : kyperkaliémie à 11 mEq/l, hyponatrémie à 130 mEq/l, hypochlorémie à 97 mEq/l ; la réserve alcaline est à 29 mEq/l et l'urée à 0 g.40/l.

Les résultats thérapeutiques furent spectaculaires sous l'effet de la réhydratation, de la supplémentation en chlorure de sodium et du traitement hormonal cortisone + DOCA. Les examens endocriniens précisèrent qu'il s'agissait d'une hyperplasie congénitale des surrénales.

D I S C U S S I O N

Le véritable problème, devant ces observations d'insuffisance surrénale où les signes cardiaques sont au premier plan, est de reconnaître la nature hyperkaliémique des altérations électro-cardiographiques. S'il est en effet facile d'évoquer une hyperkaliémie devant des ondes T géantes, il est moins habituel d'y penser devant des troubles majeurs du rythme et de la conduction intra-cardiaque.

I)- SIGNES CLINIQUES

Le tableau clinique est déjà très particulier, et le diagnostic d'affection cardiaque évoqué initialement ne peut à lui seul expliquer tous les symptômes.

Malgré l'impression de gravité qu'inspirent ces enfants, on s'étonne de ne trouver aucun signe de défaillance cardiaque : les poumons sont libres, le foie n'est pas gros, et surtout le volume cardiaque est normal, voire petit.

On ne perçoit pas habituellement de souffle cardiaque, mais l'existence d'un souffle réversible a été signalée.

Enfin, le rythme cardiaque, s'il est parfois rapide, est le plus souvent lent et irrégulier.

Quant à la cyanose, il s'agit plus souvent d'un teint grisâtre que d'une véritable cyanose.

L'ensemble de ce tableau évoque donc plus un collapsus qu'une défaillance cardiaque.

De surcroît, le collapsus s'intègre dans un tableau de déshydratation aiguë qui est pratiquement constant.

On ne saurait trop insister sur l'importance de l'interrogatoire des parents, qui apporte souvent des éléments essentiels au diagnostic.

1)- Dans plusieurs observations, on relève dans la fratrie l'histoire d'un nouveau-né décédé dans les mêmes conditions.

2)- Si la naissance et les premiers jours de la vie ont été normaux, très rapidement l'enfant s'est mis à vomir, et sa courbe de poids est toujours très anormale.
On apprend parfois qu'il a déjà présenté un ou deux accès de pâleur grisâtre avec hypotonie.

Donc, cette déshydratation avec collapsus est assez particulière par son début très précoce et l'absence de diarrhée, tout du moins de façon habituelle.

L'examen des organes génitaux externes est fondamental :

. S'il existe une ambiguïté sexuelle, le diagnostic est évident et bien souvent il sera fait avant ce stade ultime de l'insuffisance surrénale. En fait, presque toutes les observations rapportées sont celles de garçons. Si parfois une pigmentation anormale des organes génitaux, ou même une pigmentation plus diffuse, ou encore une verge paraissant un peu volumineuse ont pu être notées dès les premiers jours de la vie, dans la majorité des cas les organes génitaux externes sont normaux, et le diagnostic risque alors d'être méconnu ou de n'être fait que lors de l'autopsie.

o

o o

II)- LES SIGNES ELECTROCARDIOGRAPHIQUES

Ils risquent d'induire en erreur si on ne sait pas les interpréter.

Ils sont le témoin d'une cardiopathie métabolique complexe dans laquelle l'hyperkaliémie joue un grand rôle, mais où les autres électrolytes, l'acidose et l'anoxie jouent certainement un rôle peut-être sous-estimé.

Les signes d'hyperkaliémie

Lorsque, expérimentalement, on augmente progressivement la kaliémie, les tracés se modifient en passant par les stades successifs suivants :

a)- tachycardie initiale,

b)- modification de l'onde T : soit simplement dans sa morphologie qui devient pointue et symétrique à base étroite, soit à la fois dans sa morphologie et dans son amplitude qui peut atteindre des hauteurs très élevées (10 mm) ;

c)- abolition du segment ST, l'onde T naissant sans transition de l'onde S ou de l'onde R ;

d)- diminution d'amplitude et élargissement de P ;

e)- troubles de la conduction auriculo-ventriculaire, qui témoignent déjà d'une intoxication sévère (kaliémie supérieure à 8 mEq). PR s'allonge, l'onde P venant se confondre partiellement ou totalement à l'onde T précédente.

Dans ce cas, si le rythme ventriculaire est irrégulier, de faux aspects de fibrillation auriculaire peuvent être réalisés.

f)- troubles de la conduction intra-ventriculaire donnant des aspects de bloc de branche droit ou gauche :

La durée de QRS commence à croître, puis l'onde S devient profonde et de plus en plus large. Son aspect est souvent crocheté dans sa partie ascendante, simulant un sous-décalage de ST. Enfin, la déflexion intrinsécoïde est retardée en V_1 comme en V_6. Il s'agit donc, non pas d'un bloc de branche proprement dit, mais d'un trouble profond de la conduction intra-ventriculaire, très particulier par son caractère diffus.

g)- A des stades ultérieurs, on observe une diminution très importante d'amplitude de QRS et de T, si bien que l'onde T peut avoir perdu tous les caractères classiques d'hyperkaliémie, et l'aspect électrique peut être déroutant.

Des troubles du rythme apparaissent :

- Bradycardie avec disparition de l'onde P,
- Rythme nodal,
- Extra-systoles et échappement ventriculaire,
- Au maximum, aspect de tachycardie ou de flutter ventriculaire.

h)- Au stade ultime, les complexes ventriculaires sont considérablement élargis et de faible amplitude. Le rythme ventriculaire est plutôt lent. L'amplitude de QRS est alors souvent variable, de façon anarchique ou alternante, simulant un bigéminisme.

Des complexes bizarres, diphasiques, précèdent de peu la mort par arrêt cardiaque plus que par fibrillation ventriculaire.

La concordance entre les perturbations électrocardiographiques et l'hyperkaliémie, si elle est souvent bonne, est parfois en défaut. Elle est d'autant plus fidèle que la kaliémie est élevée.

PERNOD a retenu les chiffres suivants :

= Si la kaliémie dépasse 7,7 mEq :

. E.C.G. typiques : 66 %

. E.C.G. normal : 16 %

. E.C.G. compatible : 16 %.

= Si la kaliémie est comprise entre 6,4 mEq et 7,7 mEq :

. E.C.G. typique : 46 %

. E.C.G. normal : 26 %

. E.C.G. compatible : 26 %.

= Si la kaliémie est comprise entre 5,15 et 6,4 mEq :

. E.C.G. typique : 29 %

. E.C.G. normal : 20 %

. E.C.G. compatible : 27 %

. E.C.G. paradoxal, évoquant plutôt une hypokaliémie : 22 %.

Pour expliquer ces discordances, on invoque diverses raisons :

1)- On sait que l'E.C.G. enregistre les variations de différence de potentiel provoquées par l'inégale répartition des ions Na et K de part et d'autre de la membrane de la fibre myocardique.

Les perturbations électriques reflètent donc essentiellement les variations du rapport $\frac{K \text{ intra-cellulaire}}{K \text{ extra-cellulaire}}$. Ce rapport est normalement voisin de $\frac{150}{5} = 30$. Il peut varier différemment de la kaliémie.

2)- Il semble que la vitesse de variation des taux de potassium, de même que la rapidité avec laquelle s'installe l'hyperkaliémie puissent intervenir.

En effet, l'E.C.G. reflète avec une rapidité extrême les variations ioniques du milieu intérieur, comme en témoignent les remaniements quasi instantanés des tracés sous perfusion de lactate de sodium.

La variabilité des altérations électriques est d'ailleurs une caractéristique très particulière à ces tracés d'hyperkaliémie sévère. Cette labilité peut orienter l'interprétation d'un tracé électrique vers une cardiopathie secondaire à des troubles métaboliques.

3)- L'hyponatrémie, quand elle est isolée, modifie peu l'E.C.G. : KHOYI décrit, chez le chien hyponatrémique, une amplitude de P et de T qui deviennent pointues ; LEVINE signale que, chez l'homme, une onde T "en tente" peut être observée avec un taux de potassium normal et une hyponatrémie.

Les ions Na et K sont antagonistes sur la fibre myocardique et l'hyponatrémie aggrave les signes d'hyperkaliémie.

On peut se demander si l'effet spectaculaire du lactate de sodium dans les observations I et II n'est pas dû en grande partie à l'apport massif de sodium. De même, dans l'observation IV, l'E.C.G. s'est normalisé alors que l'enfant n'avait reçu que de très fortes doses de ClNa associé aux corticoïdes. FINCH rapporte également une observation où la kaliémie était à 10 mEq, la natrémie à 130 mEq, et dans laquelle le tracé hyperkaliémie s'est amélioré à la suite d'injection de sérum salé hypertonique.

4)- L'acidose métabolique.

Expérimentalement, elle reproduit à elle seule des altérations électro-cardiographiques très superposables à celles de l'hyperkaliémie. De même, que l'hyponatrémie, elle aggrave les signes d'hyperkaliémie. Dans l'observation I, le bicarbonate de sodium a amélioré de façon très nette les troubles de la conduction, et dans l'observation III il est probable que l'injection de 20 mEq de bicarbonate de

sodium a contribué au ralentissement du rythme qui est passé de 240 à 140, au même titre que la digoxine, la part respective de chacun des deux étant difficile à déterminer.

5)- L'hypocalcémie enfin peut également aggraver les signes d'hyperkaliémie.

En définitive, au cours des insuffisances surrénales aiguës, il existe une véritable "cardiopathie métabolique" réversible. Les altérations des tracés électriques sont complexes, témoignant de l'action conjuguée de l'hyperkaliémie, l'hyponatrémie et l'acidose. L'anoxie elle-même peut perturber le métabolisme cellulaire du myocarde et retentir sur l'électrogenèse, car la repolarisation est un phénomène actif qui nécessite un fonctionnement cellulaire normal.

Dans l'observation III, la simple correction de l'anoxie (intubation avec oxygénation massive) a amélioré considérablement le tracé électrique.

Pour interpréter les tracés électriques, il faut donc prendre en considération non seulement l'hyperkaliémie, mais l'ensemble de ces facteurs.

Une fois reconnue la nature dysmétabolique des altérations électriques, il est indispensable de les rapporter à l'insuffisance surrénale aiguë. C'est sur l'analyse des désordres hydro-électrolytiques que repose le diagnostic dans les premières heures de l'admission de l'enfant.

III)- LE DESEQUILIBRE HYDRO-ELECTROLYTIQUE

Une hyperkaliémie sévère constatée dans les premiers jours de la vie, après avoir éliminé l'erreur

de dosage due à l'hémolyse, évoque deux types d'affections :

. l'insuffisance surrénale,
. une néphropathie avec perte de sel.

Typiquement, le syndrome biologique de l'insuffisance surrénale est le suivant :

- hyponatrémie $<$ 135 mEq/litre
- hypochlorémie $<$ 95 mEq/litre
- acidose avec R.A. $<$ 18 mEq/litre
- hyperkaliémie $>$ 6 mEq/litre

L'hyponatrémie peut manquer très précocement ou être masquée par l'hémoconcentration, si bien que le meilleur signe précoce demeure l'hyperkaliémie.

L'hyponatrémie de certaines diarrhées ou secondaire à des vomissements ne s'accompagne jamais d'hyperkaliémie, mais plutôt d'une hypokaliémie.

La clef du diagnostic est d'affirmer l'existence d'un syndrome de perte de sel urinaire.

Rappelons ici le bilan sodé du nourrisson normal.

Pour un nourrisson nourri au lait de vache, l'apport et l'excrétion de sodium sont, d'après METCOFF :

= A 1 mois :

. l'apport est de 3,7 mEq/kg/jour ;

. les pertes sont <u>par kg et par jour</u> :

Dans les urines : 2,3 mEq
dans les selles : 0,26 mEq
dans les pertes insensibles : 0,9 mEq.

= A 4 mois :

. L'apport est de 5 mEq/kg/jour.

. Les pertes sont, par kg et par jour :

Dans les urines : 4 mEq
dans les selles : 0,42 mEq
dans les pertes insensibles : 0,3 mEq.

D'autre part, la diurèse d'un nourrisson normal est de 100 à 300 ml/jour de 3 à 10 jours, et de 250 à 450 ml/jour de 10 à 60 jours.

Ainsi un nourrisson normal de 3 kg absorbe environ 11 mEq de Na par jour et en excrète dans les urines environ 7 mEq. Si la diurèse est voisine de 250 ml par 24 heures, la concentration urinaire du sodium sera environ de 28 mEq/litre.

Si l'on supprime tout apport sodé à un nourrisson de 1 à 3 semaines, l'excrétion urinaire de sodium devient presque nulle après un temps d'adaptation de 2 à 5 jours.

Lors d'une insuffisance surrénale aiguë, le contraste entre l'abaissement de la natrémie et la conservation d'une élimination sodée normale ou supérieure à la normale permet d'affirmer le diagnostic. En période d'urgence, on ignore la diurèse de 24 heures, si bien qu'il est utile de considérer les concentrations du sodium urinaire.

En pratique, ces concentrations sont souvent très supérieures au chiffre de 28 mEq par litre : elles dépassent presque toujours 50 mEq par litre, et nous avons vu dans les observations rapportées des chiffres de 80 à 120 mEq/litre.

D I A G N O S T I C

Nous avons discuté ailleurs les principaux signes cliniques et biologiques qui doivent orienter le diagnostic vers une insuffisance surrénale.

I)- DIAGNOSTIC ELECTRO-CARDIOGRAPHIQUE

Déjà la variabilité extrême des tracés, leur caractère caricatural et la morphologie parfois "bizarre" de QRS doivent orienter vers l'origine métabolique des troubles électriques.

On discutera parfois :

1)- une tachycardie supra-ventriculaire avec trouble de la conduction ;

2)- une tachycardie ventriculaire primitive tout en sachant son caractère tout à fait exceptionnel ;

3)- certaines maladies myocardiques qui peuvent donner des tracés très inhabituels, telle une cardio-myopathie obstructive.

Mais elles s'observent chez des enfants plus âgés.

En fait, ceci est très théorique et il convient de n'admettre le diagnostic de troubles du rythme ou de la conduction d'origine primitive chez le nourrisson qu'après avoir pratiqué de façon systématique un ionogramme.

II)- DIAGNOSTIC D'UN SYNDROME DE DEPLETION SODEE CHEZ LE NOURRISSON.

En dehors d'une insuffisance surrénale, les syndromes de perte de sel du nourrisson peuvent être liés à :

1- Un pseudo-hypo-minéralo-corticisme,

dans lequel les fonctions rénales sont normales, mais où le tubule est insensible à l'aldostérone.

Dans ces cas, l'aldostéronurie est considérablement élevée.

2- Une néphropathie avec perte de sel.

Dans ce cas, le syndrome de perte de sel est toujours associé à d'autres perturbations des fonctions rénales.

On peut ainsi constater :

- une acidose avec hyperchlorémie,
- un trouble de la concentration des urines,
- une hyperaminoacidurie.

Ce syndrome s'observe lors des oligo-néphronies, de certaines dysplasies rénales avec ou sans uropathie malformative, ou dans certaines tubulopathies.

TRAITEMENT

La thérapeutique symptomatique des troubles du rythme ou de la conduction telle la néosynéphrine, l'Isuprel, l'hydroquinidine ou l'atropine, est vouée à l'échec. L'efficacité de la Digoxine, dans l'observation N° 3, n'aurait peut-être pas été observée si elle n'avait été précédée de l'injection de 20 mEq de bicarbonate de sodium.

Ceci prouve encore l'impérieuse nécessité de porter le diagnostic exact de "cardiopathie métabolique" secondaire à un déficit en hormone minéralocorticoïde.

Le traitement est donc celui de la crise d'insuffisance surrénale aiguë. Il a pour but de rétablir une volémie normale, corriger l'hypoxie et l'acidose, lutter contre l'hyperkaliémie et remonter la natrémie.

D'après BONGIOVANNI, les pertes peuvent être estimées à : 50 ml/K pour l'eau
10 mEq/K pour le Na
8 mEq/K pour le Cl.

L'administration de 5 à 10 ml/K de plasma permet de lutter contre le collapsus.

L'apport d'eau et de sel peut être schématisé ainsi : 50 ml/K la première heure,
50 ml/K l'heure et demie suivante,
150 ml/K pour le reste des 24 heures,

en utilisant une solution préparée avec 2 litres de sérum glucosé à 5 %, 80 ml de soluté salé à 20 % et 25 mg d'hémisuccinate d'hydrocortisone.

On y associe la DOCA intra-musculaire à la dose de 1/2 à 1 mg/K.

On traite l'acidose en utilisant le bicarbonate de sodium semi-molaire à des doses qui sont fonction du base déficit.

= Le traitement de l'hyperkaliémie prend une importance vitale puisqu'elle est pour une grande part responsable des troubles cardiaques avec leur danger de mort subite.

Le traitement hormonal ne commence à agir sur l'hyperkaliémie qu'après un délai de plusieurs heures.

D'autres thérapeutiques permettent d'abaisser rapidement la kaliémie. Ce sont :

1)- Le gluconate de calcium à 10 % :

- en injection intraveineuse lente de 10 à 40 ml sous contrôle de l'E.C.G.. Son effet est rapide et efficace, le calcium étant antagoniste du potassium sur l'excitabilité myocardique.

2)- Le sérum glucosé à 10 % :

- en perfusant 10 ml/K associé à de l'Insuline diluée à 20 unités par Litre.

- Il fait pénétrer le K extra-cellulaire dans les cellules et abaisse la kaliémie de 1 à 2 mEq/l de façon stable pendant plusieurs heures.

3)- Le bicarbonate de sodium :

- est d'autant plus efficace qu'il existe souvent une acidose associée. Il agit par le même mécanisme que le sérum glucosé et en remontant la

natrémie.

4)- L'apport massif de chlorure de sodium agit de deux manières :

1- D'une part, en corrigeant l'hyponatrémie, il provoque une expansion du volume extra-cellulaire, abaisse la kaliémie par dilution, améliore l'excrétion urinaire du potassium et favorise le transfert du K du secteur extra au secteur intra-cellulaire.

2- D'autre part, il agit comme un antagoniste du K en ce qui concerne la conduction intra-cardiaque.

5)- Le lactate de sodium molaire :

en raison de sa rapidité d'action, constitue le médicament de choix de l'hyperkaliémie avancée.

Il est administré par voie veineuse en surveillant l'E.C.G. de façon continue au rythme de 1/2 à 1 mEq/K/minute pendant 10 à 20 minutes, puis avec un débit ralenti pendant 3 à 6 heures.

Il détermine sur le plan biologique :

- une hyperlactacidémie transitoire,
- une augmentation du pH de 0,05 à 0,10 unité pendant 1 heure et demie,
- une augmentation de la réserve alcaline,
- une augmentation de la natrémie,
- une chute de la kaliémie maxima 1 heure après son administration et durant 2 heures.

Son mécanisme d'action est le suivant :

1)- Antagoniste du K, il réalise une surcharge sodée massive au même titre que le sérum salé et le sérum bicarbonaté. Il améliore donc le rapport Na/K extra-cellulaire et l'électrogenèse myocardique.

2)- Il entraîne une alcalose transitoire qui

augmente l'excitabilité du myocarde et favorise la rentrée du K dans la cellule.

3)- Il augmente l'espace extra-cellulaire.

4)- La molécule de lactate est oxydée et directement utilisable par le métabolisme cardiaque.

5)- Enfin et surtout, il abaisse de façon importante la kaliémie et fait régresser les signes d'intoxication potassique. Expérimentalement, son action est plus efficace et plus prolongée que celle du sérum bicarbonaté ou salé.

Quant au Kayexalate, il permet de provoquer une déplétion potassique plus durable. Il fixe 1 à 2 mEq de K par gramme de résine. Il s'administre per os, dilué dans 3 fois son poids d'eau, toutes les six heures, à la dose quotidienne de 0,5 à 1 g/K. Il agit plus rapidement sous forme de lavement, à la même dose, dilué dans du sérum glucosé à 10 %.

C O N C L U S I O N

Au cours de cette étude, nous avons voulu attirer l'attention sur certaines formes particulièrement graves de l'insuffisance surrénale aiguë du nourrisson. Elles simulent en effet une cardiopathie, car l'intensité des perturbations hydro-électrolytiques est telle qu'elle entraîne des troubles du rythme et de la conduction intra-cardiaque. Cela explique le caractère particulièrement redoutable de ces crises d'insuffisance surrénale exposant au risque de mort subite. Les premiers cas rapportés sont d'ailleurs ceux d'enfants décédés avec un diagnostic erroné d'affection cardiaque, et c'est à l'autopsie que l'on a constaté les altérations surrénaliennes.

Nous avons jugé utile d'insister sur certains aspects électrocardiographiques de l'hyperkaliémie.

Reconnaître la nature dysmétabolique de cette cardiopathie est en effet capital, permettant d'écarter le diagnostic de cardiopathie congénitale ou de troubles du rythme cardiaque primitif.

L'analyse des ionogrammes sanguin et urinaire oriente alors vers la possibilité d'une insuffisance surrénale.

En effet, seul un traitement hormonal substitutif associé à la correction des désordres hydro-électrolytiques permet d'assurer la survie de ces enfants.

VU & PERMIS D'IMPRIMER :

Le Recteur
de l'Académie de Paris,

J. ROCHE

Le Doyen de la Faculté
de Médecine,

G. BROUET

Le Président
de la thèse,

St. THIEFFRY

B I B L I O G R A P H I E

1- BERNHEIM M. et coll.- Syndrome de Debré-Fibiger observé à sa phase terminale.- Pédiatrie, 1954, N° 4, 361.

2- BONGIOVANNI A.- Fluid therapy in adrenocortical failure.- The Pediatrics Clinics of North America, N° 4, Novembre 1964.

3- CASSELS et ZIEGLER.- Electrocardiography in infants and children.- Grune and Stratton, Edit., N.Y.-London.

4- CHAPTAL J. et coll.- Elimination urinaire des électrolytes chez l'enfant normal.- Archives Françaises de Pédiatrie, 1963, N° 8, 905.

5- CHEVALIER H.- L'E.C.G. des troubles métaboliques.- Archives des maladies du coeur et des vaisseaux, 1958, N° 3, 233.

5bis- FINCH C.- Clinical syndrome of K intoxication.- American Journal of Medicine, 1946, 1, 337.

6- GUEDON J. et coll.- Troubles hydro-électrolytiques et fonction cardiaque.- Anesthésie, Analgésie et Réanimation, 1966, N° 3, 761.

7- HILL L. et coll.- Congenital Adrenal hyperplasia

with defect in electrolyte metabolism.- Journal of Pediatrics, 1963, 62-69.

8- HOREAU J. et coll.- Etude de 108 E.C.G. dysmétaboliques.- Journal de Médecine de Nantes, 1963, N° 4, 271.

9- KHOYI M.- E.C.G. changes in acute salt depletion. - American Heart Journal, 1967, N° 2, 217.

10- KYLE et coll.- Simulation of cardiac disease by adreno-cortical failure in infants.- The New England Journal of Medicine, 1950, N° 18, p. 681.

11- LARCAN et HURIET - L'E.C.G. dysmétabolique.- Masson et Cie, édit., 1959.

12- LELONG et coll.- Diabète salin par insensibilité congénitale totale à l'Aldostérone.- Revue Française d'études cliniques et biologiques, 1960, N° 5, 558.

13- LEVINSKY N.- Management of hyperkaliema.- The New England Journal of Medicine, 1966, 274, 1076.

14- METCOFF J.- Renal regulation of body fluids.- The Pediatric Clinics of North America, 1964, N° 4.

15- PICK - E.C.G. and Electrolyte.- American Heart Journal, 1966, 3, 306.

16- RAPPAPORT R.- Contribution à l'étude du syndrome de perte de sel au cours des hyperplasies surrénales congénitales.- Thèse Paris, 1960, N° 558.

17- ROYER P.- Les insuffisances cortico-surrénales du nouveau-né.- Gazette Médicale de France, 1964, N° 71.

18- ROYER et coll.- Le pseudo-hypo-minéralo-corticisme.- Problèmes actuels de Néphrologie infantile, p. 147, Flammation.

19- SCHERZ R.- Recognition and treatment of adrenal crises in the newborn infant.- The Journal of Pediatrics, 1958, N° 6, 645.

20- SUC J.M. et TONTHAT HUNG - Place du lactate de sodium molaire dans le traitement d'urgence de l'hyperkaliémie aiguë post-opératoire.- Anesthésie, Analgésie, Réanimation, 1966, N° 4.

21- SURAWICZ B.- Electrolytes and the E.C.G.- The American Journal of Cardiology, 1963, 5, 656.

22- SURAWICZ B. et coll.- Effets de l'augmentation lente et rapide de la kaliémie sur l'E.C.G.- American Heart Journal, 1967, 6, 814.

23- TURPIN et coll.- L'atrophie cortico-surrénale de l'enfant.- Annales de Pédiatrie, 1961, N° 50.